

Les néoplasies malignes de l'oreille

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

par

Benjamin MITMAKER

de

MONTREAL (Canada)

Thèse N° 2494

Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1958

UNIVERSITÉ DE GENÈVE
Clinique d'oto-rhino-laryngologie

FACULTÉ DE MÉDECINE
Prof. A. MONTANDON

Les néoplasies malignes de l'oreille

THÈSE

présentée à la Faculté de médecine de l'Université de Genève
pour obtenir le grade de Docteur en médecine

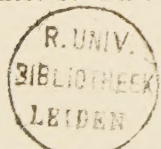
par

Benjamin MITMAKER

de

MONTREAL (Canada)

Thèse N° 2494



Editions Médecine et Hygiène
GENÈVE
1958

La Faculté de médecine, sur le préavis de Monsieur le Professeur A. Montandon, autorise l'impression de la présente thèse, sans prétendre par là émettre d'opinion sur les propositions qui y sont énoncées.

Genève, le 12 juin 1957.

Le doyen :

Eric MARTIN

Thèse N° 2494

A monsieur le Professeur A. Montandon,

*avec l'expression de ma gratitude pour votre bienveillance
et vos précieux conseils qui m'ont permis d'élaborer cette thèse.*



Digitized by the Internet Archive
in 2026

LES NEOPLASIES MALIGNES DE L'OREILLE

Introduction

L'oreille n'est pas fréquemment affectée par les processus néoplasiques malins. Des recherches entreprises à la clinique ORL de Genève, sur un contingent de 9.000 consultations par an, examinés tant dans le service clinique que lors de consultations (policlinique et malades appartenant aux autres services de l'hôpital) ne nous ont permis de découvrir que 5 cas d'épithéliomas de localisation auriculaire.

Ces cas ont été diagnostiqués pendant la période d'étendant de 1951 à 1956 - Cette faible incidence de néoplasies otiques, soit une par année en moyenne - n'est pas particulière au service ORL de l'Université de Genève. Elle apparaît dans tous les mémoires que nous avons consultés à ce sujet.

Ainsi Bezold (1) n'identifie que 4 cas de néoplasies malignes de l'oreille sur 20.000 malades examinés pour une affection ORL.

Frazer (3) dénombre quinze cas de tumeurs malignes sur un total de 6.605 malades atteints d'une otopathie.

Enfin Robinson (21), reprenant les dossiers de 212.000 patients traités pour une affection auriculaire au Manhattan Eye, Ear and Throat Hospital durant ces vingt dernières années, ne découvre que 48 cas de tumeurs malignes otiques.

Pour notre part, nous n'avons trouvé aucune observation de malades atteints de néoplasies de la mastoïde ou de la trompe d'Eustache. Aucun cas de glomus jugulaire benin ou malin n'a été enregistré durant cette même période.

Hormis les épithéliomas du pavillon de l'oreille, qui précocement décelés et extirpés, comportent un pronostic favorable, nous avons été frappés par la gravité de ces néoplasies et par l'évolution inexorable souvent catastrophique qu'elles révélaient.

Nous nous sommes donnés pour tâche de rechercher dans la littérature médicale des publications qui traitent des néoplasies auriculaires.

Nous avons voulu comprendre les raisons qui déterminent un si fâcheux pronostic.

Notre plan de travail consistera à examiner systématiquement

quement les néoplasies malignes en les situant dans leur compartiment anatomique ainsi:

- | | |
|--------------------|---|
| 1) Oreille externe | pavillon
conduit auditif externe |
| 2) Oreille moyenne | caisse du tympan
Mastoïde
Trompe d'Eustache |
| 3) Oreille interne | dans ce compartiment les néoplasies malignes sont inexistantes.
Nous n'aurons donc point à développer ce chapitre. |

Nous préciserons :

la localisation des tumeurs
leur morphologie
leur type histologique

Leur fréquence relative découlera des nombreuses statistiques que nous avons consultées.

Leur degré de gravité sera souligné; nous ferons ressortir qu'elles dépendent essentiellement de la difficulté du diagnostic. Enfin le traitement applicable à ces diverses néoplasies sera succinctement mentionné.

I. Néoplasies de l'oreille externe

De prime abord, nous distinguerons les néoplasies du pavillon de celles du conduit auditif externe.

En effet, malgré un type histologique sensiblement identique - ce sont des épithéliomas généralement spinocellulaires - leur diagnostic ne présente pas la même difficulté et partant leur pronostic est diamétralement différent.

a) Néoplasies du pavillon de l'oreille

Elles se rencontrent presque exclusivement chez les vieillards du sexe masculin. Leur fréquence est faible puisque nous n'en dénombrons que 5 en l'espace de 5 ans à la clinique ORL, soit sur un total de près de 40.000 malades.

Comme il s'agit de carcinomes cutanés, ces néoplasies du pavillon de l'oreille sont parfois traitées dans le service de dermatologie. Des recherches statistiques entreprises également dans ce service nous ont permis de mettre à jour 4 cas pour ces quatre dernières années. Si l'on met en ligne de compte le gros contingent de malades examinés chaque année à la clinique et à la policlinique dermatologique (6.000 à 7.000) pour une affection cutanée, il ressort que cette localisation de carcinome cutané est rare.

Localisation

Le carcinome se développe surtout à la partie supérieure de l'hélix et de là s'étend d'abord très lentement puis tout à coup rapidement à la plus grande partie du pavillon, dont le cartilage ulcéré s'enflamme: une complication de périchondrite peut survenir.

Il siège plus rarement sur le repli postérieur de l'hélix ou encore sur l'attache postérieure du pavillon (un cas de notre contingent de malades sera décrit ultérieurement).

Morphologie et Symptomatologie Clinique

La tumeur se présente sous une forme verruqueuse, quelquefois polypoïde, bourgeonnante ou ulcéreuse.

Maintes fois elle est précédée par une dyskeratose-type crasse sénile - qui prend une évolution maligne. Ces néoplasies, d'abord indolores, s'infectent ensuite. La périchondrite, qui complique le tableau clinique, entraîne des douleurs lancinantes. De petits saignements au moindre contact peuvent également attirer l'attention du malade et l'inciter à se soumettre à une consultation. Les ulcérations

néoplasiques présentent un fond rouge violacé avec des parties sanguinolentes; elles sont souvent recouvertes d'en enduit pulpeux. Elles sécrètent un liquide ichoreux, fétide. Leurs bords inégaux et saillants saignent facilement. Ces néoplasmes, visibles par excellence, attirent l'attention du malade alors que l'évolution n'en est pas trop avancée pour qu'une exérèse puisse les extirper définitivement.

Comme dans toute chirurgie des cancers, l'exérèse ne doit pas être économique. Il est inutile de conserver une portion plus ou moins importante du pavillon. L'ectomie d'un fragment important, ou du pavillon entier, ne doit poser aucun problème, d'autant plus qu'il y a actuellement moyen d'y remédier au point de vue esthétique par prothèses en matière plastique, parfaitement ressemblantes.

Lorsque le traitement est trop timide, ou lorsque la veulerie du malade permet une longue évolution, on assiste à un envahissement secondaire du conduit auditif externe et de la mastoïde. L'extension à la boîte crânienne entraîne très souvent une paralysie faciale. Les méninges peuvent être envahies et même être mises à nu. Aux adénopathies satellites rétroauriculaire et prétragiennes peuvent s'ajouter des métastases cervicale ganglionnaire latérocervicales.

Le patient termine alors, misérablement son existence en proie à de terribles douleurs.

b) Néoplasies du conduit auditif externe

Ce sont aussi des tumeurs à point de départ cutané.

Elles peuvent siéger sur le pourtour du méat auditif, ou à n'importe quelle profondeur sur toute la longueur du conduit. Leur évolution dissimulée, dans une cavité qui échappe aux regards du patient et de son entourage, les rendent redoutables, car elles peuvent prendre une extension importante avant d'inquiéter le malade.

De plus, les particularités anatomiques expliquent la gravité de ces processus mitotiques: la peau du conduit est extrêmement adhérente au plan sous-jacent cartilagineux ou osseux. La prolifération en profondeur atteint rapidement la boîte crânienne ou envahit la loge parotidienne pour devenir dès lors inaccessible aux moyens chirurgicaux.

Aussi rares que les néoplasies du pavillon de l'oreille, celles du conduit auditif externe peuvent se rencontrer chez des patients plus jeunes. (Parmi les malades dont nous voulons présenter le cas, l'un d'eux n'est âgé que de 38 ans.)

Elles semblent également plus fréquentes chez l'homme

que chez la femme.

Lorsque le point de départ se situe sur la margelle du tympan, il est difficile de préciser s'il s'agit d'une néoplasie extrinsèque (point de départ: conduit auditif) ou intrinsèque (partant de la caisse du tympan). Car la symptomatologie s'identifie très rapidement avec celle des néoplasies de la caisse du tympan; leur évolution et leur pronostic sont en tous points semblables.

Symptomatologie clinique

L'épithélioma du conduit auditif externe se développe, tantôt accompagné des symptômes usuels d'un eczéma humide, tantôt comme une formation verruqueuse ou polypoïde qui obstrue le conduit.

Souvent les malades viennent se faire examiner pour un bouchon de cerumen.

L'examen otoscopique révèle soit une formation verruqueuse hyperkératosique souvent écorchée par le malade et saignant au moindre contact, soit une surface ulcérée recouverte en partie d'une croûte, soit un polype de consistance dure facilement hémorragique au contact du porte-coton.

D'évolution lente et indolore, ces néoformations sont malheureusement trop avancées lorsqu'on les diagnostique.

Le seul traitement efficace est le traitement chirurgical; il consistera en un évidement pétro-mastoïdien plus ou moins étendu, suivi de radiothérapie complémentaire. Ainsi l'on pourra obtenir quelquefois une guérison.

Mais il ne faut pas se leurrer: le plus souvent des récurrences surviennent: la tumeur se reconstitue dans la cavité d'évidement, elle pousse des prolongements vers l'oreille interne, elle enserre et infiltre le facial, provoquant ainsi une paralysie des muscles de la mimique, elle envahit les ganglions satellites prétragien et mastoïdien, elle s'étend dans la loge parotidienne. Cette néoplasie térébrante peut atteindre de larges surfaces, ronger toute l'épaisseur de rocher et mettre à nu les méninges. Les douleurs intolérables qu'elle occasionne constituent un des plus sombres chapitres de la martyrologie des cancers.

Une méningite carcinomateuse termine le calvaire du malade.

Les quelques observations que nous avons pu réunir à la clinique ORL ne concernent que les néoplasies malignes de l'oreille

externe.

Elles illustreront notre exposé.

Les voici, succinctement résumées.

OBSERVATION I

M. André E.

38 ans

Chauffeur

Les antécédents du patient n'offrent rien de particulier.

Nous n'avons pas relevé de cancer dans la famille. Six semaines avant son hospitalisation, à la suite d'une démangeaison, il se gratte le conduit auditif externe au moyen d'une allumette: il s'en suit un léger saignement auquel il n'accorde aucune importance. Un mois plus tard, inquiété par une rechute, il consulte un praticien général dans l'intention de se faire extirper un bouchon de cire. Ayant constaté la présence d'une formation polypoïde obstruant le conduit, le médecin l'adresse à un spécialiste ORL. Une biopsie est alors pratiquée: elle révélera un carcinome spinocellulaire. Le malade est envoyé dans le service ORL pour traitement.

Le status ORL d'entrée donne le tableau suivant: chez cet homme jeune, en parfaite santé, on constate au niveau du conduit auditif externe une lésion surélevée, arrondie, squameuse, de la taille d'une demi-lentille, sensible au toucher, circonscrite à la partie médio-postérieure du conduit et n'atteignant ni le méat auditif, ni le tympan.

Un évidement partiel est immédiatement entrepris, avec résection du conduit auditif externe (opérateur: Professeur Montandon). L'attique ouverte permet un contrôle de la caisse du tympan qui semble indemne de tout envahissement néoplasique. Ainsi, tympan et osselets peuvent être conservés. Une cure complémentaire de RX (8.000 r en deux champs auriculaires - antérieur et postérieur) est entreprise après l'excérèse chirurgicale.

Voilà trois ans et demi que le malade est cliniquement guéri. Des contrôles réguliers ont été opérés durant ce laps de temps. Aucune suspicion de récurrence n'a jamais été constatée.

Ainsi chez un homme jeune, affligé d'une tumeur du conduit auditif externe, c'est-à-dire d'une néoplasie dont la réputation est des plus fâcheuses, un diagnostic précoce et une excérèse chirurgicale large et bien conduite a pu réaliser ce beau succès.

OBSERVATION II

M. Alexis F.

61 ans

Retraité CFF

Dans les antécédents du malade, on relève:

- 1) En 1941: un néoplasme du pavillon de l'oreille gauche ayant perforé le lobule et atteint la face postérieure de ce pavillon. La biopsie donne une histologie de carcinome épidermoïde. Un traitement par X fut appliqué par le Dr. Sarasin (8.000 r en trois champs): il amena la guérison définitive de la lésion.
- 2) en 1950: néoplasme du coude droit, la biopsie avait révélé un carcinome pavimenteux de type intermédiaire. Cette tumeur fut extirpée par le Professeur Montant. Le traitement complété par la radiothérapie (3.000 r en total) amena la guérison.

A noter que le malade présentait sur l'avant-bras droit de nombreuses lésions d'hyperkeratose, dont l'histologie précisait qu'elles étaient à la limite de la malignité. Il est donc probable que tous les foyers de cette cancérose multiple ont pris naissance sur un terrain de dyskeratose.

- 3) en novembre 1951, apparaît une ulcération au niveau de la conque de l'oreille droite, à proximité de la racine de l'hélix. Le malade se traite avec une pommade que lui a généreusement procurée un pharmacien.

Cependant, la lésion augmente de volume et finit par envahir la totalité du pavillon. Ces lésions incolores n'inquiètent pas outre mesure le malade, porté à l'euphorie par une imprégnation éthylique considérable.

Cependant, poussé par son entourage, il finit par consulter un médecin qui ordonne son entrée dans le service (mars 1952).

Au status d'entrée de ce patient, on relève ce qui suit:

Au niveau du pavillon droit: une tumeur bourgeonnante, rouge, friable, en partie ulcérée, occupant toute la région de l'anté-hélix et de la conque perforant de part en part le pavillon.

Pavillon gauche: en partie atrophie, fortement recroquevillé, exempt de lésions néoplasiques en activité.

Conduit droit maculé de pus fétide: zone d'ostéite localisée à la partie inféro-postérieure du conduit.

Une biopsie de la tumeur du pavillon permet de confirmer le diagnostic de carcinome (spinocellulaire).

Le 3.4.52 Intervention chirurgicale: l'oreille externe droite est excisée en bloc avec le socle osseux du conduit auditif jusqu'au cadre tympanique.

Les suites opératoires sont bonnes: la plaie opératoire se cicatrise parfaitement et les greffes épidermiques recouvrant le conduit élargi lors de l'intervention prennent bien.

Le malade quitte le service le 15.7.1952. Dès sa sortie du service ORL le malade disparaît: il ne répond à aucune convocation et ne se fait traiter par aucun médecin.

Il tombe dans de nouveaux errements éthyliques qui sont à l'origine d'une chute occasionnant une fracture de côte et une commotion cérébrale qui l'immobilisent au lit durant de nombreux mois.

Il ne semble pas que des signes de récidence se soient manifestés jusqu'en 1953.

Dès février 1953, une tuméfaction de la loge parotidienne commence à se faire jour, sur laquelle se creuse une ulcération qui gagne rapidement en surface et en profondeur. Un suintement sanguinolent et fétide s'écoule de cette ulcération. Mais celle-ci reste remarquablement indolore, ce qui incite le patient à refuser tout traitement. Cependant, de petites hémorragies ne tardent pas à apparaître. Cédant aux objurgations de son entourage, le malade consulte un praticien et accepte d'entrer à nouveau dans les services ORL.

Les constatations de l'examen d'entrée font ressortir les éléments suivants:

Chez cet homme de 62 ans, haut en couleurs et dans un état de nutrition satisfaisant, on constate au dessous et en arrière du conduit auditif externe droit, une vaste ulcération de la taille d'une petite mandarine à bords infiltrés, rouges, à fond nécrotique par places, bourgeonnant à d'autres, d'une profondeur de 3 à 4 cm. en son centre, dans laquelle on ne distingue aucune structure anatomique. Toute la région mastoïdienne est également infiltrée. Le nerf facial est intact. Le conduit néoformé à la suite de l'intervention ne présente aucune altération. Toute la région voisinant l'ulcération est fortement infiltrée et dans cette zone oedémateuse on ne peut palper des adénopathies satellites.

La situation est trop mauvaise pour qu'un traitement

même palliatif, puisse être entrepris avec quelques chances de succès. Les radiologues, consultés, se refusent notamment à tout traitement car celui-ci pourrait avoir des conséquences plus néfastes que bénéfiques.

Dès lors, on se contente d'éliminer l'élément de surinfection par des lavages au Dakin et des antibiotiques généraux.

Pendant les trois semaines de séjour à l'hôpital, on assiste à une rapide progression de la tumeur. L'ulcération a doublé de surface; elle est devenue notablement plus profonde.

Etant donné l'impossibilité de tout traitement curatif, la famille du malade décide de le reprendre à la maison. Le patient succombe quelques semaines plus tard, après avoir enduré de pénibles souffrances.

Cette histoire - moins fréquente aujourd'hui il est vrai - est caractéristique: elle illustre la veulerie de certains malades qui négligent de se laisser traiter, car la lésion initiale est indolore. Les éthyliques et les débiles mentaux fournissent le principal contingent de ces patients, mais il est curieux de constater que des hommes réputés intelligents peuvent tomber parfois dans les mêmes errements.

OBSERVATION III

Mme Mathilde B.

84 ans.

Santé remarquable durant les sept premières décades de sa vie. Depuis 6 ans, présente par intermittence une otorrhée droite, qu'elle traite par des instillations de glycérine boratée. Ces écoulements peu abondants ne s'accompagnent d'aucune douleur, ni d'acouphènes ni de diminution marquée de l'audition. Ils récidivent après quelques semaines.

Au début de juillet 1954: otalgies violentes de l'oreille droite sans irradiation et sans hypoacousie apparente, avec écoulement sero-sanguinolent. Le traitement à la glycérine boratée se révèle cette fois inefficace.

La malade consulte la polyclinique ORL, où l'on suspecte une néoplasie maligne au vu d'une masse polypoïde, framboisée, friable, saignante, obstruant le conduit auditif externe droit.

Une biopsie de cette néoplasie ayant confirmé la suspicion de carcinome (spinocellulaire), la patiente entre dans le service.

Les examens d'entrée font ressortir les points suivants:

- 1) Le conduit auditif externe droit est obstrué par un polype friable, saignant au moindre contact, qui masque complètement le tympan.
- 2) La biopsie de cette prolifération donne une histologie de papillome malin hyperkeratosique évoluant en carcinome à globes épidermiques.
- 3) Une surdité mixte de l'oreille droite (avec un important composant de perception) variant de 60 à 85 decibels, telle qu'on la rencontre dans les otites chroniques.
- 4) Une hyperexcitabilité du labyrinthe droit aux épreuves vestibulaires.
- 5) Une mastoïde droite apneumatique aux examens radiologiques (en incidence de Schüller (Stenvers) ce qui constitue le terrain adéquat au développement d'une otite chronique.

Ainsi l'on était en présence de 2 diagnostics:

- I) otite chronique: les anamnestiques et les investigations radiologiques prouvaient ce premier diagnostic.
- II) néoplasie maligne du conduit auditif externe motivé par une biopsie.

Une intervention chirurgicale fut entreprise le 3.5.54: elle consistait en un évidement pétro-mastoïdien total, avec exérèse du carcinome de l'oreille.

Dans le status opératoire, nous relevons que la mastoïde est constituée par un os éburné, pratiquement apneumatique. Dans la caisse, les osselets sont en partie détruits. Des granulations néoplasiques ont envahi la caisse spécialement dans la région hypotympanique et affleuré le canal du facial dans toute sa portion verticale et horizontale. En plus de l'évidement, le conduit est excisé en bloc. Les suites opératoires furent excellentes. A la sortie de clinique le 26.7.54, la cavité d'évidement est sèche, bien épidermée, indemne de toute granulation suspecte.

Deux mois plus tard, une nodosité de la taille d'une noisette est aperçue sur le bord postérieur de l'entrée de la cavité. Son histologie, précisée par une biopsie, permet de constater une récidive (carcinome spinocellulaire).

Une nouvelle intervention chirurgicale est entreprise: on extirpe la nodosité tumorale, mais hélas, on se rend compte que la situation est déjà bien compromise puisque le noyau épithéliomateux poussait déjà des prolongements multilatéraux, notamment dans la loge parotidienne.

Les suites opératoires immédiates furent sans histoire.

Mais un mois plus tard, les signes d'une reprise du processus tumoral sont des plus manifestes: la paroi postérieure de la cavité d'évidement se nécrose et donne issue à un suintement ictoreux, fétide. La malade est traitée par des antibiotiques et des cytostatiques.

Lavages et nettoyages très fréquents de la cavité. Dès lors, la prolifération carcinomateuse gagne rapidement en étendue. Une paralysie faciale s'installe. Les douleurs initialement peu conséquentes deviennent térébrantes.

Cachexie progressive.

Exitus soudain après une courte période de désorientation.

L'opposition de la famille a rendu impossible un contrôle d'autopsie.

Ce cas illustre parfaitement le destin des carcinomes du conduit auditif externe. A l'évolution lente, silencieuse et indolore du début, succède une extension rapide vers l'oreille moyenne et la boîte crânienne. Le pronostic est toujours très réservé, l'expérience nous révélant que les exitus sont plus fréquents que les guérisons, quels que soient les soins qui aient été prodigués.

La coexistence d'une otite chronique et d'un carcinome de l'oreille externe a été maintes fois relevée. Certains auteurs (Precechtel (20)) ont voulu voir dans l'otite chronique un facteur déclenchant un carcinome: l'otorrhée chronique, irritant de façon permanente les téguments du conduit favorisant un processus tumoral.

Cette théorie est sujette à caution puisque le plus souvent, la prolifération maligne prend naissance en dehors de toute otite chronique concomittante. De plus, la fréquence relative des otites chroniques et la rareté marquée des néoplasmes de l'oreille externe nous inclinent plutôt à penser à une coexistence occasionnelle et non pas à une relation de cause à effet.

OBSERVATION IV

M. Edouard M.

73 ans

Ingénieur

Rien de particulier dans les antécédents de ce malade.

Dès le début de l'année 1954, le patient a remarqué dans la région de l'hélix droit une éruption qu'il qualifie d'eczéma

suintant. Il se traite lui-même par des désinfectants. Il se forme alors une croutelle et la lésion tend à s'étendre. Il consulte un dermatologue, qui le traite par des pommades. Après une amélioration éphémère, la lésion de l'hélix augmente de surface alors que d'autres éléments eczématiformes situés à sa périphérie disparaissent. En septembre 1954, le dermatologue décide de pratiquer une biopsie: l'histologie montre un carcinome spinocellulaire, et on commence un traitement aux RX.

Sous l'influence de ce traitement de courte durée, (trois séances), la lésion fond et le patient semble en bonne voie de guérison. Il ne persiste qu'une minuscule perte de substance, cependant que la cicatrisation définitive ne parvient pas à se réaliser.

Dès Noël 1954, reprise des phénomènes inflammatoires au niveau de l'hélix: le rebord du pavillon s'épaissit, devient rouge et le malade endure de violentes douleurs. Il consulte à nouveau son médecin: une importante récurrence sous forme d'une nodosité bourgeonnante ulcérée en son centre, s'était constituée sur l'emplacement de l'ancien foyer néoplasique et une nouvelle biopsie confirme le diagnostic. Les douleurs lancinantes, à caractère de brûlure avec irradiations temporales, étaient dues essentiellement aux complications de périchondrite de voisinage. Le malade est alors adressé au service ORL.

A l'entrée les principaux points du status clinique sont: rien à relever quant aux différents status sauf au niveau de la racine de l'hélix où l'on constate une lésion surélevée, ulcérée en son centre, de la taille d'une pièce de 1 centime et entourée d'un halo violacé infiltratif. Le cartilage de ce pavillon d'oreille est le siège d'une périchondrite.

Un traitement est immédiatement mis en oeuvre; il consiste en antibiotiques, CVP Décongestine locale dans le but d'éliminer l'élément inflammatoire de surinfection.

Puis un traitement aux RX est instauré par le Dr. Sarasin.

Après une seule séance de radiothérapie, les douleurs auriculaires deviennent insupportables. Elles prennent le caractère de brûlures et connaissent des exacerbations fulgurantes qui ne laissent aucun répit au malade. Les phénomènes de périchondrite se sont intensifiés. Dès lors, le traitement aux RX est abandonné et une intervention chirurgicale est pratiquée.

Le 2.2.1955, l'ectomie totale du pavillon droit depuis le méat auditif, avec excision d'une collerette de peau autour du sillon

rétroauriculaire est réalisée. Les suites opératoires sont excellentes. Les douleurs disparaissent comme par enchantement.

Le malade est suivi depuis plus de deux ans et aucune suspicion de récédive ne s'est faite jour jusqu'ici.

Ce cas souligne la primauté du traitement chirurgical dans les carcinomes du pavillon de l'oreille. Par ailleurs, nous relevons que les complications de périchondrite ne sont pas rares dans les néoplasmes ulcères du pavillon. Ce sont elles qui tourmentent le malade et le pousse à consulter un praticien.

OBSERVATION V

M. André B.

83 ans

Rentier

Malgré son grand âge nous ne relevons aucune affection conséquente dans les anamnétiques de ce patient.

Quelques mois avant son entrée à l'hôpital, le malade a remarqué qu'une grosseur s'est constituée dans le sillon rétroauriculaire gauche. Cette tumeur atteint, en août 1954, le volume d'une petite olive. Le patient consulte alors la polyclinique ORL: une biopsie est pratiquée qui révèle un néoplasme basocellulaire. Il entre dans le service ORL le 23.8.1954.

Le status local donne l'image suivante:

Au niveau du sillon rétroauriculaire droit se situe une néoformation de la taille d'une olive: molle, lobulée, indolore, non adhérente au plan profond, n'infiltrant ni les tissus voisins ni la peau à l'entour.

Etant donné le grand âge du malade et la bonne réaction habituelle de ce type de néoplasme à la radiothérapie, le patient est soumis à un traitement aux RX (3.000 r au total).

De nombreux contrôles opérés depuis lors ont confirmé la guérison jusqu'à présent.

Ainsi, l'on peut exceptionnellement confier certains cas de néoplasies du pavillon de l'oreille aux radiothérapeutes. La localisation de la néoplasie, son type histologique, mais plus encore son aspect clinique et l'âge du malade, doivent être mis en balance.

Mais, d'une façon générale, il faut préférer l'exérèse chirurgicale, car elle est beaucoup plus sûre et donne des résultats plus constants.

II. LES NEOPLASIES DE L'OREILLE MOYENNE

Les tumeurs malignes de ce compartiment anatomique de l'oreille sont rares. Au cours de ces cinq dernières années, les statistiques de la clinique ORL de Genève ne relèvent aucune tumeur de cette localisation.

Aussi avons-nous dû emprunter à la littérature médicale la plupart des renseignements dont nous faisons état:

Scott (25), rédigeant un mémoire dans le "Proceedings of the Royal Society of Medicine", fait mention de 70 cas de néoplasies de l'oreille moyenne. Celles-ci faisaient partie d'un contingent de 90.000 malades consultant pour une otopathie durant la période de douze années. Quinze d'entre eux seulement étaient atteints d'une néoplasie primitive de l'oreille moyenne.

Precehtel (20), compulsant 146.000 dossiers cliniques de patients affectés d'une maladie auriculaire, découvre sept cas de néoplasies malignes de l'oreille moyenne.

A la clinique Mayo, Figi et Hampstead (5) ne dénombrent que 48 patients atteints d'une telle néoplasie en l'espace de deux décades, ce qui constitue un pourcentage de 0.003 pour cent par rapport à l'ensemble des entrées de ce centre hospitalier.

Mattiek et Mattiek (19) établirent une incidence de 1/7000 par rapport à l'ensemble des tumeurs malignes au Roosevelt Park Memorial Institutue et publient 17 cas de néoplasies malignes de l'oreille moyenne.

Il semble d'ailleurs qu'un certain nombre de cas publiés sous l'étiquette d'angiosarcomes, hémangioendothéliomes et sarcome hémangioendothétial soient - étant donné nos connaissances actuelles - des tumeurs glomiques bénignes, ce qui contribue encore à diminuer le pourcentage des néoplasmes malins dans nos statistiques concernant l'oreille moyenne.

Types histologiques

Ces néoplasies sont pour la plupart des carcinomes.

D'autres types tumoraux peuvent se rencontrer: ce sont des sarcomes, ou des tumeurs du glomus jugulaire, occasionnellement malignes.

Exceptionnellement, d'autres néoplasies ont été décrites. Ainsi Peeles et Hauser font état d'une tumeur de Brookes de

l'oreille moyenne (cystadenocarcinome), Zimmerman (31) d'un sarcome d'Ewing de la mastoïde, Karatay (13) d'un rhabdomyosarcome.

Le type de carcinome le plus fréquemment observé est l'épithélioma spinocellulaire.

Pour nombre d'auteurs le point de départ de ces néoplasies se tient dans la profondeur du conduit auditif externe, sur le cadre tympanique. L'atteinte de l'oreille moyenne est réalisée ensuite par l'extension du processus mitotique.

Ce type d'évolution est prouvé dans un certain nombre de cas.

Mais il existe sans conteste des néoplasies spinocellulaires à point de départ mastoïdien ou médio-auriculaire, sans qu'il y ait la moindre trace de prolifération tumorale dans le conduit auditif externe.

Ainsi, il peut être prouvé qu'un carcinome n'est pas toujours issu du tissu cutané mais qu'il peut se développer sur muqueuse préalablement métaplasiée.

Il est vraisemblable qu'une suppuration chronique de l'oreille moyenne constitue un terrain adéquat à la formation de cette néoplasie (Precechtel) (20).

Cependant, Bradley et Maxwell (3) soulignent que l'incidence des carcinomes auriculaires sur la base d'otites chroniques est faible et ces auteurs adoptent plus volontiers la théorie d'une coexistence occasionnelle de deux affections.

Aucun carcinome basocellulaire primitif de l'oreille moyenne n'a jamais été décrit jusqu'ici: toutes les néoplasies basocellulaires rencontrées dans ce compartiment auriculaire sont secondaires à des épithéliomas du conduit.

Les adénocarcinomes sont d'une extrême rareté: ils prendraient leur origine dans les glandes muqueuses de la caisse du tympan. Fort peu de cas de ce type histologique ont été publiés.

Les sarcomes, moins fréquents que les carcinomes, sont issus du périoste de la caisse, du tissu osseux mastoïdien et quelquefois de la dure-mère.

Age:

L'âge des patients atteints de carcinome se situe entre 40 et 70 ans.

Les sarcomes, par contre, affectent les jeunes gens et

même quelquefois les enfants: sur 4 cas cités par Wesley H. Bradley et James H. Maxwell (3) le plus jeune a 4 ans, le plus âgé 18 ans.

Quant aux glomus jugulaires, leur âge d'apparition est très variable.

Nous reviendrons longuement sur ce chapitre: cette affection peu répandue comporte un tableau clinique très particulier, assez méconnu. C'est pourquoi nous avons jugé bon d'apporter un certain développement à l'exposition de ce thème.

Sexe:

Les tumeurs médio-auriculaires malignes sont aussi fréquentes chez les femmes que chez les hommes.

Seules les tumeurs glomiques semblent plus fréquentes chez les femmes.

Symptômes cliniques et diagnostic.

Le diagnostic précoce est très difficile. Il est basé:

- a) sur un examen objectif méticuleux du conduit auditif externe et du tympan
- b) sur les tests fonctionnels d'investigation cochléaire et vestibulaires.
- c) sur les contrôles radiologiques.

I. La symptomatologie clinique est caractérisée par:

- 1) la douleur, le symptôme le plus fréquent et le plus frappant. Tous les auteurs que nous avons consultés soulignent que l'otalgie est sans commune mesure avec l'image otoscopique, l'importance de l'otorrhée ou l'étendue apparente de la destruction osseuse:
- 2) l'otorragie, accompagnant une symptomatologie d'otite chronique (otorrhée fétide intermittente), doit induire également à suspecter une néoplasie.

C'est un tissu de granulation suspect, friable, plus ou moins nécrotique, qui en est le point de départ.

Il est de toute nécessité de biopser ces polypes suspects, car c'est par l'examen histologique qu'un diagnostic précoce pourra être posé.

Au stade suivant, le pronostic devient très sombre, car les thérapeutiques chirurgicales ou physiothérapiques sont alors

sans espoir.

La symptomatologie comporte:

la paralysie faciale
des signes de labyrinthite
une surdité de perception compliquante
la surdité de transmission primitive.

Une méningite carcinomateuse met un terme à l'existence de ces malheureux patients.

En résumé, les symptômes précoces sont peu caractéristiques, ce qui explique que le diagnostic soit souvent tardif et l'évolution désastreuse. L'examen cytologique de l'otorrhée concomitante à la néoplasie pourrait, dans certains cas, hâter l'élaboration du diagnostic (House et Friedman).

Au contraire des carcinomes, les sarcomes de l'oreille moyenne sont précocement diagnosticables grâce à la rapidité de la croissance tumorale.

Un gros polype auriculaire, s'accompagnant d'otorrhée fétide chez un enfant, doit toujours faire suspecter l'éventualité d'une telle tumeur et préconiser la biopsie. Seul le traitement radio-logique entrera en ligne de compte.

Traitement:

L'évidement pétro-mastoïdien total, complété par la radiothérapie constitue le traitement habituel des carcinomes de l'oreille moyenne.

Des électrocoagulations à la demande, la radium-thérapie, des évidements ganglionnaires cervicaux ont été pratiqués en plus.

Mais les résultats sont des plus décevants.

Dans une statistique établie par Maxwell et Bradley (3) on note ce qui suit:

sur 21 cas de carcinomes spinocellulaires de l'oreille moyenne:

18 sont morts plus rapidement de leur cancer

2 ont survécu plus de 5 ans

1 est mort d'une autre maladie, 11 ans plus tard.

sur 2 cas d'adénocarcinomes: guérison maintenue chez ces deux patients deux ans après l'intervention chirurgicale.

sur 4 cas de sarcomes de l'oreille moyenne: 4 exitus.

Les glomus jugulaires:

Ces tumeurs d'origine vasculaire méritent, étant donné leur originalité et leur rareté, une mention particulière. Bénignes à l'ordinaire, elles peuvent exceptionnellement devenir malignes et se métastaser. C'est pourquoi nous avons jugé nécessaire d'inclure le chapitre des tumeurs glomiques dans ce travail des néoplasies malignes de l'oreille.

Fréquence:

Jusqu'à ce jour, environ cent cinquante cas certains de tumeurs glomiques ont été publiés: c'est souligner de prime abord leur très grande rareté.

Sexe:

Les femmes sont beaucoup plus fréquemment atteintes que les hommes surtout aux approches et après la ménopause. De ce fait, des influences hormonales ont été invoquées comme facteur étiologique de ce processus néoplasique.

Etiologies:

Outre la théorie hormonale, les théories traumatiques et infectieuses ont été avancées. Toutes ces théories sont très fragiles et ne résistent pas à une critique sévère.

L'infection, par exemple, se trouve quelquefois avec la tumeur, mais la fréquence relative de l'otite chronique et la rareté de la tumeur glomique font douter de cette causalité, et il faut plutôt admettre une coexistence occasionnelle des deux affections.

Symptomatologie:

I. Au stade initial, on trouve deux signes essentiels:

- 1) des pulsations audibles, tenaces, unilatérales synchronisées au pouls
- 2) une hypoacusie unilatérale lente, progressive de type transmission.

L'image tympanique est peu claire: elle ressemble à celle d'une otite catarrhale, et, parfois, on peut distinguer des pulsations de la membrane tympanique.

Les épreuves vestibulaires font ressortir soit une hyporéflexie, soit une réflexie unilatérale.

Par la suite, le tympan devient bosselé, rouge, nettement pulsatile.

Les otalgies sont rares.

II. Au stade d'extériorisation, la tumeur peut se remarquer:

- 1) dans le conduit auditif externe
- 2) dans le cavum
- 3) dans une cavité opératoire (cavité d'évidement).

Des hémorragies otiques plus ou moins abondantes peuvent survenir:

- 1) dans le conduit: on peut voir dans le conduit auditif externe un polype, dur, sec, ou enduit de sécrétions purulentes, pulsatiles et saignant facilement.
- 2) la tumeur, s'extériorisant par voie tubaire dans le cavum a les mêmes caractères: elle est visible en rhinoscopie postérieure ou la ryngoscopie. Elle a les mêmes caractères que le polype du conduit.
- 3) Dans le cas d'évidement pétro-mastofidien préexistant, des masses polypoïdes exubérantes peuvent remplir la cavité et même forcer la cicatrice rétroauriculaire.

Des complications paralytiques des nerfs crâniens peuvent survenir: elles intéressent surtout la VII^e paire et la XII^e paire. La IX^e paire est rarement touchée, et l'atteinte de la X^e paire est exceptionnelle.

Enfin la tumeur glomique peut traverser le trou déchiré postérieur, envahir la région de l'angle ponto-cérébelleux et la fosse cérébrale moyenne, entraînant la mort, soit par méningite ou encéphalite, soit par compression des centres vitaux.

Des cas rarissimes d'extension de la tumeur glomique vers les espaces cellulux du cou ont été également décrits.

Soulignons que la transformation maligne de ces tumeurs a déjà été constatée. Elle est exceptionnelle à des cas de métastases hépatiques et ganglionnaires ont été signalés.

Le diagnostic

dépend essentiellement de l'examen anatomopathologique.

Déjà, l'aspect clinique du processus néoplasique suscite évidemment une présomption de diagnostic.

Le syndrome radio-otoscopique est constitué par l'association d'une image de destruction osseuse visible dans les incidences II et III de Chaussé.

Les incidences de Schüller et Stenvers seraient insuffisantes.

Le traitement:

On a décrit trois méthodes:

- 1) le traitement chirurgical
- 2) la radiothérapie
- 3) le traitement chirurgical combiné à la radiothérapie.

1) Le traitement chirurgical

est réservé aux néoformations cutanées dans la caisse du tympan ou encore extériorisées dans le conduit.

La possibilité d'opérer pourra être précisée grâce aux investigations radiologiques (Schüller, Stenvers et incidences de Chaussé).

Par la voie rétromastoiédienne, on dégagera lentement la tumeur sous l'antre, sous l'aditus et dans la caisse. Le point critique est l'énucléation de la tumeur dans son retranchement principal: Le récessus hypotympanique (Terracol) (28).

Un des éléments redoutables de l'intervention est l'hémorragie, qui peut être considérable.

L'hypotension contrôlée pourra certainement faciliter la tâche du chirurgien.

2) Radiothérapie

La radiosensibilité de ces tumeurs est loin d'être parfaite et leur stérilisation complète par RX presque impossible. On réserve la radiothérapie aux cas inopérables.

3) Par contre, le traitement combiné (chirurgie plus RX) semble être la thérapeutique de choix. La méthode dite en "sandwich" (RX - chirurgie - RX) (Leroux-Robert et Ennuyer) donne les meilleurs résultats.

Sarcomes de l'oreille moyenne

Le diagnostic en est généralement assez précoce car leur croissance est extrêmement rapide.

La présence d'un gros polype chez un enfant, associé à une otorrhée fétide, doit faire suspecter une telle néoplasie.

L'extension du sarcome entraîne toutes les complications nerveuses, méningées, cérébrales, précédemment décrites.

Seuls, les RX sont susceptibles de stériliser la tumeur. Mais les résultats à long terme ne sont guère encourageants.

* * * * *

A noter que les néoplasies malignes de la trompe d'Eustache sont surtout des sarcomes.

Toutes les fois qu'un malade présente en même temps une céphalée profonde, inexpliquée, unilatérale, avec une otite moyenne persistante dont la ténacité n'a pas de cause expliquée, il faut se méfier d'une tumeur maligne de la trompe d'Eustache, surtout si la catheter tubaire manié avec prudence revient souillé de sang.

Le diagnostic pourra être obtenu:

- a) par la rhinoscopie postérieure
- b) par la pharyngoscopie ou salpingoscopie associés à une biopsie (Terracol) (27).

En présence d'une surdité de transmission douloureuse sans signes aigus, il faut également toujours penser à une néoplasie tubaire. Il ne faut pas attendre que s'installent le syndrome de Trotter au complet, et les paralysies des néoplasies sous-crâniennes, car le malade sera alors déjà un moribond.

Si les carcinomes de la trompe d'Eustache sont les plus fréquents, des épithéliomas peuvent également prendre un point de départ tubaire.

Garnett Passe E.R. (9) dans le "Journal of Laryngology and Otology" de 1948 (62/5 - 314-315) cite un cas de surdité de transmission progressive de l'oreille gauche, accompagné d'une adénopathie rétro-angulomaxillaire gauche.

Après une évolution de 8 mois, le malade consulte un praticien. Une biopsie de l'adénopathie révèle une épithélioma. Des investigations ORL aboutissent à la découverte, en rhinoscopie postérieure, d'une tumeur grosse comme une framboise sur l'orifice de la trompe d'Eustache. Une biopsie donne une histologie d'épithélioma.

Le praticien pratique une excision au bistouri élec-

trique de la tumeur, qu'il complète par un aiguillage au Radium (un évidemment ganglionnaire). Aucune récidive n'était constatée un an plus tard.

Résumé et Conclusion

Qu'elles se développent dans l'oreille moyenne ou qu'elles prennent pied sur les divers segments de l'oreille externe, les néoplasies auriculaires sont rares.

De ce fait, un diagnostic de tumeur maligne auriculaire ne s'impose pas volontiers à l'esprit, et souvent n'y pense-t-on que trop tardivement.

La précocité du diagnostic et leur degré de gravité dépendent essentiellement de leur situation.

Nous avons souligné le fait que les néoplasies du pavillon de l'oreille, accessibles à la vue, sont d'un bon pronostic grâce à une exérèse chirurgicale radicale; dans ces cas, le tissu osseux de la boîte crânienne est presque toujours indemne et partant le pronostic est excellent.

Par contre, les néoplasies du conduit évoluant discrètement dans la pénombre d'une cavité anatomique, ne se manifestent que tardivement par une symptomatologie inquiétante. A moins que le hasard d'un examen otoscopique consciencieux ne permette de déceler la tumeur, le diagnostic est élaboré alors que l'extension tumorale est déjà importante; l'ossature crânienne est envahie. Les chances d'une thérapie chirurgicale sont limitées et les résultats très souvent décevants. Plus sombre encore est le destin des néoplasies malignes de l'oreille moyenne. Leur évolution dans les cavités fermées au regard, leur symptomatologie peu caractéristique, et leur rapide extension à la boîte crânienne les rendent redoutables, quelles que soient les thérapeutiques appliquées et leur pronostic presque sans espoir.

En élaborant ce travail, nous avons essayé de classer les tumeurs en les situant dans leurs compartiments anatomiques, ce qui nous a permis d'établir une véritable "hiérarchie de gravité" en fonction de la situation du processus mitotique.

B I B L I O G R A P H I E

- 1) BEZOLD, F.: Uber das Carcinom des Ohres
 Zeitsehr-für Ohrenkl. 33 : 152.
- 2) BOWMAN, R.J.: Carcinoma of the external auditory canal
 middle ear and mastoid..
 Ann. ORL 49 : 225-231, March.
- 3) BRADLEY, W.H. et
 MAXWELL, J.H.: Neoplasms of Middle Ear and Mastoid :
 The Laryngoscope, Vol. 44 - 433-555, July
 1954.
- 4) BROWN, J.: Glomus Jugulare Tumors.
 Arch. Otolaryngol. 27 : 194-221, 1950.
- 5) FIGI, F.A. et
 HEMPSTEADT, B.E.: Malignant growths of mastoid process and
 middle ear.
 Arch. Otolaryngol. 37 : 149-168, fébruary
 1943.
- 6) FRAZER, J.S.: Malignant diseases of external acoustic
 meatus and middle ear.
 Journ. Laryngol. and Otol. 45 à 636-643,
 September 1930.
- 7) FRIEDENWALD, A. et
 KEMMLER, J.I.: Sarcoma of the mastoid.
 Ann. ORL, 30 : 521-526, June 1921.
- 8) FURSTENBERG, A.C.: Primary adenocarcinoma of the middle ear
 and mastoid.
 Ann. ORL, 33 : 677-686, September 1924.
- 9) GARNETT PASSE, E.R.: Carcinoma of the Eustachian tube.
 The Journal of Laryngol. and Otol. 62/5 :
 314-315, London 1948.
- 10) GROSSMAN, A.A.
 DONNELLY, W.A. et
 SNITMAN, M.F.: Carcinoma of the middle ear and mastoid
 process.
 Ann. Otol. Rhinol. and Pharyngol. 56 :
 709-721, September, 1947.
- 11) GUILD, S.: The Glomus Jugulare, A nonchromaffin para-
 ganglioma in man.
 Ann. ORL : 62, 1045-1071, décembre 1953.

- 12) GUTTMAN, M.R. et
SIMON, M.U.: Neurofibrosarcoma of the facial nerve
involving the tympanomastoid.
Arch. Otolaryngol. 54 - 162-166, August 1951.
- 13) KARATAY, S.: Rhabdemyocarcinome of the middle ear.
Arch. Otolaryngol. 50 : 330-334, Sept. 1949.
- 14) KEELER, J.C.: Some remarks on otitic malignancy.
Trans. Amer. Laryngol. Rhind. and Otol. Soc.,
p. 25 - 1922.
- 15) LANDGRAN, N.: Tympanic body tumors in the middle ear.
Tumors of the carotid body type.
Acta Otolaryngol. 37 : 367-379, 1949.
- 16) LANGE, W.: Ein Fall von Primären Zylender zellen
karzenom das Mittelohres.
Zeitsehr. F. Ohrenkl. 46 : 209-230, 1904.
- 17) LATTES, R. et
WALLTNER, J.G.: Nonchromaffin paraganglioma of the middle
ear. Cancer 2: 447-468, May 1949.
- 18) LEWIS, J.S. et
GRANT, R.N.: Nonchromaffin paraganglioma of the middle
ear.
Arch. Otolaryngol. 53 : 406-410, April 1951.
- 19) MATTIEK, W.L. et
MATTIEK, J.W.: Some experiences in the management in cancer
of the middle ear and mastoid.
Arch. Otolaryngol. 51 : 724-738, May 1950.
- 20) PRECECHTEL, A.: Tumors and inflammation of the middle ear.
Arch. Otolaryngol. 26 : 321-340, 1938.
- 21) ROBINSON, G.A.: Cancer of the ear.
The Laryngoscope 41 : 467-473, July 1931.
- 22) ROSENWASSER, H.: Carotid body tumor of the middle ear and
mastoid.
Arch. Otolaryngol. 41 : 64-67, January 1945.
- 23) ROSENWASSER, H.: Neoplasm involving the middle ear.
Arch. Otolaryngol. 32 : 38-53, July 1940.
- 24) SCHALL, L.A.: Neoplasms involving the middle ear.
Arch. Otolaryngol. 22 : 548-553, November
1935.

- 25) SCOTT, P. et
COLLEDGE, L.: Discussion on malignant diseases of the ear.
Jour. Laryngol. and Otol. 54 : 576-605,
September 1939.
- 26) TAMARI, M.J.,
McMAHAN, R.J. et
BERGENDAHL, E.H.: Carotid body-like tumors of the temporal
bone.
Ann. ORL 60 : 350-364, June 1951.
- 27) TERRACOL: La trompe d'Eustache.
- 28) TERRACOL: Glomus jugulare. (Editeurs: Masson et Cie,
Paris, 1956).
- 29) THORELL, I.: Treatment of malignant tumors of the middle
ear.
Stockholm Acta Radiol. 16 : 242-253, 1935.
- 30) WARD, G.E.,
LOCK, W.E. et
LAWRENCE, W. Jr.: Radical operation for carcinoma of the ex-
ternal auditory canal and middle ear.
Amerc. Jour. Surg. 82 : 169-178, July 1951.
- 31) ZIMMERMAN, J.L.: Ewing's Sarcoma of the mastoid.
Penn. Med. Jour. 37 : 654-656, May 1934.

